Lane Medical Library

Über die verschiedenen Formen des Icterus im Säuglingsalter.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 17. Januar 1902

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Benzian Skormin

Dr. phil.

aus Rogatschew (Russland).

OPPONENTEN:

Herr Dr. med. Carl Hagen.

- Hans Schmidt, approb. Arzt.

- Cand. med. Theodor Brugsch.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Linienstrasse 158.

Dem Andenken

Meines Unvergesslichen Vaters

gewidmet.

Einleitung.

Ein grosser Teil der mit Icterus einhergehenden Krankheiten des reifen Alters kommt, wenn auch einige viel seltener, bei Säuglingen vor. Ausserdem finden sich bei letzteren, speziell bei Neugeborenen bezw. auch bei jüngeren Säuglingen, noch einige andere Icterusarten, so in erster Linie der gutartige Icterus neonatorum, dann der Icterus in Form der Winckelschen Krankheit, endlich der Icterus, bedingt durch kongenitale Anomalien an den Gallenausführungsgängen bezw. durch kongenitale Lebercirrhosen. Die Gesamtzahl der mit Icterus als einem Hauptsymptom verknüpften Affektionen ist somit im Säuglingsalter eine verhältnismässig grosse. Ich habe es nun in vorliegender Abhandlung versucht, an der Hand der in der Litteratur veröffentlichten Fälle sowie einiger aus der hiesigen Universitäts-Kinderklinik (Königl. Charité) eine Darstellung sämtlicher jener Affektionen zu geben, — ein Versuch, der mir um so mehr der Mühe wert schien, als eine derartige alle in Rede stehenden Krankheiten umfassende Abhandlung sich meines Wissens in der Litteratur nicht findet.

Der die neuen Beobachtungen betreffende Teil vorliegender Abhandlung dürfte vielleicht auch einen Beitrag zur Kenntnis einiger noch wenig beobachteten Icterusarten der Säuglinge liefern.

Es werden im Folgenden nur solche Krankheiten einer mehr oder weniger ausführlichen Besprechung unterzogen, bei denen der Icterus oder die Leberaffektion die

Haupterscheinung darstellt. Der Icterus als Teilerscheinung an Allgemeinerkrankungen (Infektionskrankheiten, Fettleber etc.) wird mit Ausnahme des bei der Sepsis der Neugeborenen auftretenden unberücksichtigt gelassen.

Der gutartige Icterus neonatorum hat, abgesehen von dessen Pathogenese, nur soweit Erörterung gefunden, als es für die Frage nach der Unterscheidung der anderen Icterusarten der Neugeborenen von ihm im Allgemeinen erforderlich war.

---

1. Der gutartige Icterus neonatorum.

Ueber die Pathogenese dieses Icterus ist viel diskutiert worden. Man kann die Ansichten in zwei allgemeine Gruppen einteilen. Nach der einen entstehe der Gallenfarbstoff normal in den Leberzellen, nur gelange er abnormer Weise in die Blutbahn; der Icterus sei demnach hepatogenen Ursprungs, ein Resorptionsicterus. — Da man jedoch an den Gallenwegen selten Veränderungen fand, verlegte eine andere Reihe von Autoren die Entstehung des Gallenfarbstoffs in das Blut selbst, indem sie annahmen, dass der Blutfarbstoff, das Hämoglobin, in den Blutbahnen selbst in den Gallenfarbstoff, das Bilirubin, übergeht, — hämatogener Icterus.

Letztere Hypothese ist jedoch bis jetzt durch einen Beweis nicht gestützt worden. Andererseits ist in den Transsudaten, besonders in der Pericardialflüssigkeit der ikterischen Neugeborenen die Anwesenheit von Gallensäuren sicher festgestellt worden, womit der Beweis erbracht sein dürfte, dass der Icterus hepatogenen Ursprungs ist.

Auch innerhalb der Vertreter dieser Anschauung gehen die Ansichten über die Ursachen der abnormen

Resorption des Gallenfarbstoffes weit auseinander. Birch-Hirschfeld[1] nimmt eine Gallenstauung an und führt diese auf eine venöse Stauung in der Glissonschen Kapsel zurück. Dagegen ist einzuwenden, dass die Fäces niemals eine Verminderung ihrer Farbe zeigen. Auch ist es fraglich, ob jene venöse Stauung ein konstantes Vorkommnis ist.

Ansprechender ist die Ansicht von Frerichs[4], wonach infolge der mit dem Verschwinden des Blutstromes in der Nabelvene eintretenden Druckerniedrigung in der Pfortader eine Diffusion von Gallenbestandteilen aus den Gallenkapillaren in die Pfortaderkapillaren stattfinde.

Sehr plausibel ist die zuerst von P. Franck[3] aufgestellte, später von Quincke[7] weiter entwickelte Theorie, nach der die Gallenfarbstoffresorption vom Darm ausgehe. Einerseits ist nämlich das Meconium sehr reich an Bilirubin, was besonders dadurch bedingt sein dürfte, dass die beim Erwachsenen durch die Darmbakterien stattfindende Reduktion des Bilirubins zu Urobilin in den ersten Tagen nach der Geburt ausbleibt; andererseits fliesst ein Teil des an Gallenbestandteilen reichen Pfortaderblutes beim Neugeborenen durch den in den ersten Tagen nach der Geburt noch offenen Ductus venosus Arantii direkt in die Vena cava inf. und gelangt von dort in die anderen Blutgefässe des Körpers, während beim Erwachsenen die Gallenbestandteile des gesamten Pfortaderblutes wieder der Leber zugeführt werden (Darmleberkreislauf).

Als ein die Unterhaltung des Icterus unterstützendes Moment kann wohl auch das geringe Lösungsvermögen des Harns und der Gewebssäfte des Neugeborenen für Gallenfarbstoff angesehen werden, welches daraus hervorgeht, dass der Harn beim Icterus neonatorum frei von gelöstem Gallenfarbstoff ist, und dass bei verstorbenen Neugeborenen (auch nicht ikterischen) Bilirubin-

kristalle in den Nieren, im Blute, in geringerer Menge auch in den anderen Organen gefunden wurden (Orth[6], Neumann[5]).

Der gutartige Icterus neonatorum und die anderen bei Neugeborenen vorkommenden Icterusformen.

Ausser dem gewöhnlichen Icterus neonatorum werden bei Neugeborenen mehrere andere Icterusformen beobachtet. Der Icterus der Winckelschen Krankheit und derjenige kongenitaler Anomalien an der Leber bezw. den Gallenausführungsgängen ist bereits erwähnt worden. Hier ist noch die mit Icterus einhergehende Erkrankung zu erwähnen, die eine gewisse Ähnlichkeit mit der Winckelschen Krankheit zeigt und durch eine vom Intestinaltractus ausgehende Infektion bedingt ist (s. S. 15). Ausser diesen speziell den Neugeborenen bezw. auch den jüngeren Säuglingen zukommenden Icterusformen können auch mehrere solche des reifen Alters Neugeborene befallen, so der septische Icterus, der bei Neugeborenen wegen Häufigkeit der Sepsis ziemlich häufig ist, der Icterus catarrhalis und einige andere. Alle diese Icterusarten, von denen jede später eine besondere Erörterung finden wird, und die sich auch zeitlich an den gewöhnlichen Icterus neonatorum anschliessen können, bedeuten im Gegensatz zu letzterem ernste Erkrankungen mit meist ungünstiger Prognose.

Wie unterscheiden sich nun diese Icterusarten vom gewöhnlichen Icterus neonatorum? — Es seien hier nur die allgemeinen sicheren Unterscheidungsmerkmale hervorgehoben.

Zunächst sind die zeitlichen Verhältnisse zu berücksichtigen. Der gutartige Icterus neonatorum beginnt bekanntlich am zweiten bis dritten Tage und dauert gewöhnlich bis zur Mitte der zweiten, nur selten bis in die vierte Woche. Man wird daher in den Fällen des

späteren Erscheinens sowie der längeren Dauer des Icterus fast mit Sicherheit annehmen können, dass es sich bei denselben um eine ernstere mit Icterus verknüpfte Affektion handelt, die sich event. an den gutartigen Icterus neonatorum angeschlossen hat. Allerdings kann auch letzterer recidivieren, doch ist das erfahrungsgemäss selten der Fall.

Ein anderes sicheres Unterscheidungsmerkmal ist die An- bezw. Abwesenheit von gelöstem Gallenfarbstoff im Harn. Beim gutartigen Icterus neonatorum findet man den nicht künstlich konzentrierten Harn, nach der Gmelinschen Methode untersucht, frei von gelöstem Gallenfarbstoff. Ich betone „gelöstem", da in fester Form Gallenfarbstoff sich im Harnsediment oft findet (die Untersuchung muss daher mit filtriertem Harn angestellt werden).

Cruse[2] giebt allerdings an, auch gelösten Gallenfarbstoff im Harn beim gewöhnlichen Icterus der Neugeborenen gefunden zu haben, allein er verwandte zur Untersuchung den aus der 10—12 stündigen Harnmenge gewonnenen Chloroformauszug, in dem eine grössere Menge Gallenfarbstoff aus den sonst nicht nachweisbaren Spuren sich angehäuft hatte. Nur einmal konnte Cruse nicht im Chloroformauszug, sondern im Harn selbst Gallenfarbstoff nachweisen; doch ist es wohl möglich, dass es sich in diesem Falle um eine ernstere mit Icterus verknüpfte Affektion gehandelt hat.

Dagegen enthält der Harn bei fast* allen anderen,

---

* Ob beim Icterus der typischen Winckelschen Krankheit Gallenfarbstoff im Harn sich findet, ist unsicher. In Winckels Publikation ist direkt erwähnt, dass der Harn frei von Gallenfarbstoff war (ob jedoch in allen Fällen?); in den anderen, soweit ich sie durchgesehen habe, fehlt eine diesbezügliche Angabe. Wenn vorhanden, dürfte sein Nachweis durch die gleichzeitige Anwesenheit von Hämoglobin bedeutend erschwert sein.

die Neugeborenen befallenden Icterusarten mehr oder weniger reichliche Mengen von gelöstem Gallenfarbstoff, die mit der Gmelinschen Reaktion leicht nachgewiesen werden können.

2. Icterus septicus.

Nächst dem gutartigen Icterus neonatorum ist die Gelbsucht, bedingt durch septische Infektion der Neugeborenen, die häufigste Icterusart der letzteren, die man passend als Icterus septicus bezeichnen kann. Icterus findet sich nicht immer bei der septischen Erkrankung der Neugeborenen, andererseits bildet er oder die ihn bedingende Lebererkrankung, wenn vorhanden, meist nur eine Teilerscheinung, wenn auch nicht selten die im Vordergrund stehende, im Gesamtbild der Sepsis der Neugeborenen. Wir wollen nun hier nur den Icterus und einige in einer nahen Beziehung zu demselben stehende Punkte einer kurzen Erörterung unterziehen.

Was zunächst die Krankheitserreger betrifft, so kämen hier dieselben Mikroorganismen in Betracht, wie bei der puerperalen Sepsis, also in erster Linie die Mikrokokken, unter ihnen obenan der Staphylokokkus pyogenes.

In den meisten Fällen dürfte die Nabelwunde die Invasionspforte für den Infektionsstoff bilden, und letzterer durch die Nabelgefässe seinen weiteren Weg nehmen. Dies ergiebt sich aus der Thatsache, dass Birch-Hirschfeld[8] bei einer Untersuchung von 76 Fällen in der bedeutend grösseren Mehrzahl entzündliche Veränderungen am Nabelring und an den Nabelgefässen fand.

In Betreff der pathologisch-anatomischen Alterationen sei hier Folgendes angeführt. — Die Leber zeigt oft, nach Birch-Hirschfeld[8] fast immer Veränderungen,

die je nach dem Grade mehr oder weniger dem Bilde einer ausgesprochenen akuten interstitiellen und parenchymatösen Hepatitis entsprechen. — An mikroskopischen Schnitten erscheint das Bindegewebe der Portaläste verdickt, zwischen den Bindegewebsfasern sieht man reichliche Rundzellen. — Die Leberzellen erscheinen anfangs gequollen, weiterhin tritt körniger Zerfall ein, sodass der grösste Teil der Leberzellen atrophieren kann. Diesen beiden Stadien entspricht auch das Volumen der Leber: im ersten ist es vergrössert, im zweiten verkleinert. — Oft finden sich gleichzeitig Alterationen an anderen Organen, von denen besonders die encephalitischen Herde, hauptsächlich aus Körnchenzellen bestehend, hervorgehoben seien. Dieselben scheinen in einer Beziehung zum Icterus und zur Leberaffektion zu stehen, da sie, wie Birch-Hirschfeld angiebt, bei mehr als 400 Sektionen Neugeborener nur bei ikterischen gefunden wurden, und dabei immer die beschriebene Hepatitis vorhanden war. — Sehr häufig findet sich eine Arteriitis, seltener Phlebitis umbilicalis (Birch-Hirschfeld).

Pathogenetisch dürfte der septische Icterus wenigstens zum Teil als ein Stauungsicterus anzusehen sein, und zwar wäre die Gallenstauung eine Folge der Verlegung der kleinsten Gallengänge durch Schwellung der Leberzellen oder durch Katarrh. Auch Parapedesis der Galle, d. i. Diffusion derselben nach den Blutgefässen hin durch Funktionsstörung der Leberzellen (Minkowski,[79] akathektischer Icterus nach Liebermeister[78]) käme hier in Betracht.

Von den klinischen Erscheinungen der in Rede stehenden Krankheit sei hier nur der Icterus erwähnt, wobei zu bemerken wäre, dass der Harn im Gegensatz zum gutartigen Icterus neonatorum gelösten, nach der Gmelinschen Methode leicht nachweisbaren Gallenfarb-

stoff enthält. — Im Übrigen dürfte sich das klinische Bild sowie der Verlauf ähnlich gestalten wie bei der Sepsis der Neugeborenen überhaupt, und sei in dieser Hinsicht auf die betreffenden Kapitel der Lehrbücher verwiesen.

Die Diagnose dürfte meist keine Schwierigkeiten bieten. Die starke Allgemeinerkrankung, das meist hohe Fieber, event. die Entzündung der Nabelgegend und die Krankheitserscheinungen seitens anderer Organe werden den septischen Ursprung des Icterus leicht erkennen lassen. Schwieriger ist die Diagnose in denjenigen seltenen Fällen, wo andere septische Erscheinungen fehlen oder nur angedeutet sind. — Hier kann der Icterus einen Anhaltspunkt für die Diagnose einer septischen Erkrankung bilden, vorausgesetzt natürlich, dass eine andere Ursache für ihn sich ausschliessen lässt, was auch meist gelingen dürfte.

Anhangsweise möge hier erwähnt werden, dass der im Verlauf der akuten Fettentartung (der Buhlschen Krankheit) oft auftretende Icterus ätiologisch und pathogenetisch mit dem septischen Icterus verwandt sein dürfte, da ersterer wahrscheinlich ebenfalls auf einer septischen Infektion beruht.

3. Cyanosis afebrilis icterica cum haemoglobinuria (Winckelsche Krankheit).

Wohl ebenfalls auf einer Infektion, wenn auch wahrscheinlich von der septischen verschiedenen, beruht die in der Überschrift bezeichnete Krankheit, die 1879 in Deutschland zuerst von Winckel[24] als Endemie unter den Neugeborenen in der Dresdener Entbindungsanstalt beobachtet wurde.

Die Endemie erstreckte sich auf 24 Kinder, von denen 23 starben. Die Krankheit befiel die Neugeborenen meist am vierten Lebenstag. Die gesunden und meist ausgetragenen Kinder wurden von Cyanose oder Icterus, oft von beiden befallen. Dabei fühlte sich die Haut kühl an, und zwar betrug die Temperatur im Rectum 37—37,5, nur ein Mal 38,1° C. Die Respiration war jedoch beschleunigt. Erbrechen und Diarrhoe wurden nicht häufig beobachtet. Das den cyanotischen Stellen entnommene Blut war schwarzbraun gefärbt und von Syrupkonsistenz. Der Harn zeigte von Anfang an eine braune Färbung, die von Hämoglobin herrührte. Im weiteren Verlauf traten Konvulsionen auf, worauf meist bald der Tod eintrat.

Bei der Sektion fand man punktförmige Hämorrhagien an den inneren Organen, Hyperämie, Ekchymosierung und Schwellung der Schleimhaut des Verdauungstractus, Schwellung der Follikel und der Mesenterialdrüsen. Milz und Leber waren vergrössert, letztere sowie das Herz oft fettig degeneriert. Die Nieren zeigten an den Pyramiden eine dunkelschwarze Färbung, die von Hämoglobininfarkten in den Harnkanälchen herrührte. — Mit Ausnahme eines Falles wurden an den Nabelgefässen keine pathologischen Veränderungen gefunden (Birch-Hirschfeld[12]). —

Winckel glaubte eine ganz neue Krankheit vor sich zu haben. Doch sind ähnliche Fälle schon früher sporadisch bezw. als Endemien von Parrot[21] (von ihm unter dem Namen „tubulhématie rénale“ beschrieben), Bigelow,[11] Laroyenne und Charrin,[17] Herz[15] beobachtet worden, nur waren diese Fälle anscheinend nicht mit Hämoglobinurie, sondern mit Hämaturie verknüpft.

Seit Winckels Publikationen sind in der Litteratur mehrere identische Fälle, zum Teil als Endemien beobachtet, veröffentlicht worden, und zwar von Ljwow,[19]

Wolczynski,[25] Sandner,[22] Baginsky,[9] Lange.[16] Die Fälle der beiden letzteren Autoren entstanden im Anschluss an die rituelle Circumcision. — Der Winckelschen Krankheit ähnliche Fälle sind von Lubarsch,[20] Finkelstein[14] und von Bar und Grand'homme[10] beschrieben worden. Letztere nennen die Krankheit wegen der Bronzefärbung der Haut (Mischung von Icterus mit Cyanose) und wegen der Hämaturie „maladie bronzée hématurique". — Auch Epstein[13] will ähnliche Fälle gesehen haben.

Was die Ätiologie der Krankheit betrifft, so herrscht jetzt wohl allgemein die Ansicht, dass derselben eine Infektion zu Grunde liege. Die Natur des infektiösen Agens ist freilich noch nicht mit Sicherheit bestimmt worden.

Epstein glaubt die Krankheit als eine septische Infektion auffassen zu müssen. In der That konnten Lange, Strelitz[23] und Finkelstein aus dem Blute der erkrankten Säuglinge Streptokokken züchten. Dagegen hat Lubarsch den Gärtnerschen Bacillus nachgewiesen, und Wolczynski macht für die von ihm beobachtete Endemie das Bacterium coli verantwortlich, welches das zum Mundreinigen benutzte Wasser enthalten haben soll.

Endlich ist es erwähnenswert, dass Lesage und Demelin[18] die Winckelsche Krankheit, die übrigens nach ihnen nicht mit Hämoglobinurie, sondern mit Hämaturie einhergehen soll und die sie, Bar und Grand'homme folgend, als „maladie bronzée hématique" bezeichnen, im Wesentlichen für identisch mit dem von ihnen beschriebenen Infektionssicterus der Neugeborenen (s. Seite 15) halten, als dessen Erreger sie das virulent gewordene Bacterium coli ansehen; und zwar repräsentiere jene die schwere Form des letzteren.

Die Infektion dürfte wohl meist vom Verdauungstractus ausgehen. In den Fällen von Baginsky und

Lange scheint die Circumcisionswunde der Ausgangspunkt der Infektion gewesen zu sein. Dagegen scheinen die Nabelgefässe keinen geeigneten Ausbreitungsweg für das Virus zu bilden, da sie fast immer als normal befunden wurden, — ein scharfer Gegensatz zur Entstehung der puerperalen Sepsis der Neugeborenen.

Für die Pathogenese des Icterus kommt besonders die Polycholie oder Pleiochromie in Betracht, entstanden infolge der durch das infektiöse Agens bewirkten Hämoglobinämie, — Icterus polycholicus s. pleiochromicus. Vielleicht kommt auch der Parapedesis der Galle, entstanden durch die schädigende Einwirkung des Infektionsstoffes möglicherweise auch der Stromata der Blutkörperchen auf die Leberzellen, eine pathogenetische Bedeutung zu.

Die Diagnose bietet wegen der prägnanten Symptome keine Schwierigkeiten. Von der Buhlschen Krankheit, mit der sie eine gewisse Ähnlichkeit zeigt, unterscheidet sie sich vor Allem durch die Hämoglobinurie. Eine Intoxikation mit $KClO_3$ und AsH_3, die ebenfalls Hämoglobinurie hervorrufen kann, wird man wohl meist schon durch die Anamnese ausschliessen können.

4. Infektionsicterus der Neugeborenen mit Ausgang der Infektion vom Intestinaltractus.

Die Kenntnis dieses Icterus verdanken wir in erster Linie den französischen Ärzten Lesage und Demelin,[18] die ihn an der Hand eigener Beobachtungen ausführlich beschrieben haben. Ihre interessante Publikation verdient hier um so mehr wiedergegeben zu werden, als Mitteilungen über ganz analoge Beobachtungen sich in der deutschen Litteratur, so weit mir bekannt, nicht finden.

Es handelt sich nun um eine scharf charakterisierte Krankheit der Neugeborenen, bei der eins der hervorstechendsten Symptome Icterus ist, welcher nach L. und D. auf eine vom Intestinaltractus ausgehende Infektion zurückzuführen ist.

Eine Endemie der Krankheit wurde im April 1889 in der Klinik von Prof. Tarnier (Paris) von Dr. Bonnair*, eine zweite gleiche Endemie im August desselben Jahres in der genannten Klinik von Les. und Dem. beobachtet. Letztere Autoren wollen auch 3 sporadisch aufgetretene Fälle gesehen haben, und finden sich in ihrer Kasuistik auch einige derartige von anderen französischen Ärzten beobachtete Fälle angeführt.

Die von L. u. D. beobachtete Endemie erstreckte sich auf 7 Neugeborene, von denen 6 gleichzeitig erkrankten und 3 starben. Die Krankheit, welche die Kinder innerhalb der ersten 8 Tage befiel, begann manchmal mit einem Cyanoseanfall, manchmal mit Erbrechen und leichten Konvulsionen, bald darauf setzten Diarrhoe und Icterus ein, welch letzterer manchmal gleich im Beginn der Krankheit zum Vorschein kam. Im Verlaufe der Krankheit beobachtete man ausser Diarrhoe und Icterus oft Cyanose, leichtes Fieber, Abmagerung, Störungen des Allgemeinbefindens, manchmal auch Erbrechen und Somnolenz. Nach einer Dauer von 3 bis 12 Tagen ging die Krankheit in Genesung über bezw. endete letal.

Aus den Angaben von L. u. D. über die einzelnen klinischen Symptome möge noch Folgendes angeführt werden. Der Icterus erstreckt sich auf alle Gewebe; der Urin ist braun, enthält Gallenfarbstoff; die Stühle sind gallig gefärbt. — Die Cyanose tritt bald in Anfällen auf, bald ist sie dauernd, und erteilt die Mischung

* Citiert bei Lesage u. Demelin.[18]

von Icterus und Cyanose dem Gesicht eine Bronzefärbung. — Die Diarrhoe ist der Ausdruck der primären Krankheit, die in einer Infektion des Darms besteht; der Icterus und die Cyanose stellen dagegen nur sekundäre Komplikationen der Affektion dar. Die Diarrhoe ist von geringer Intensität: etwa 3 — 4 Stühle täglich. Letztere sind von hellgrüner Farbe, gallenhaltig und von alkalischer oder neutraler Reaktion, im Gegensatz zu den normalen Stühlen in diesem Alter, die sauer reagieren. Bei Beginn der Genesung werden die Stühle dunkler, weil gallenreicher, auch sauer und reichlicher. Diesen Umschwung der Diarrhoe führen L. u. D. auf den Eintritt eines reichlichen Zuflusses von Galle zum Darm zurück und bezeichnen diesen Gallenzufluss als eine Gallenkrise („crise biliaire"). — Das Fieber ist von geringer Höhe, Temperatur: 37,5 — 39,0° C. im Rectum.

Die Symptome bei der bereits erwähnten von Bonnair beobachteten Endemie, die sich übrigens ebenfalls auf 7 Neugeborene erstreckte und 3 Todesfälle aufwies, waren den eben beschriebenen ähnlich. Dasselbe gilt auch bezüglich der Symptome in den sporadisch beobachteten Fällen.

Pathologisch-anatomische Veränderungen fanden sich in der Leber, den Nieren, dem Darm, seltener auch in der Milz und im Blute.

In Betreff der Art der Veränderungen sei aus den Angaben von L. u. D. Folgendes angeführt. Die Alterationen an der Leber variieren sehr: sie ist entweder blos anämisch, oder es finden sich neben Anämie auch noch hämorrhagische Herde; manchmal ist die Leber rot, zerfliessend, wie bei der akuten Atrophie, die Leberzellen sind durch reichliche hämorrhagische Herde auseinandergetrieben und zeigen keine regelmässige Anordnung, ohne jedoch fettig degeneriert zu sein. — Die

Nieren sind ikterisch gefärbt. Oefters sind die Blutgefässe injiziert, oder es sind sogar hämorrhagische Herde vorhanden, und finden sich mikroskopisch rote Blutkörperchen in den Harnkanälchen. — Am Darme finden sich die der Enteritis eigentümlichen Veränderungen, wie Desquamation der Epithelien, Injektion der Mucosa.

In den von Bonnair mitgeteilten Fällen waren auch die Milz und das Blut erheblich pathologisch alteriert, und zwar war erstere hyperämisch und von zerfliessender Konsistenz, letzteres zähe, von Pflaumensaftfarbe, und fand man mikroskopisch eine Destruktion roter Blutkörperchen und eine starke Vermehrung der Leukocyten.

Der Infektionscharakter der Krankheit ergiebt sich aus ihrem endemischen Auftreten, besonders aber aus dem klinischen Bilde. Als das infektiöse Agens betrachten L. u. D. das irgendwie virulent gewordene Bacterium coli, welches sie in grossen Mengen in den Stühlen der erkrankten Neugeborenen gefunden haben. Die Bakterien siedeln sich zuerst im Darm an und rufen Enteritis hervor; indem dann die Infektion sich auf die Leber ausdehnt, verursache sie den beschriebenen Icterus. Die Bakterien können auch aus der Luft in den Verdauungstractus gelangen.

Hinsichtlich der Diagnose führen L. u. D. an, dass der in Rede stehende Infektionsicterus sich vom septischen Icterus der Neugeborenen unterscheidet durch Abwesenheit von Fieber oder geringe Intensität desselben, durch den normalen Befund am Nabel und durch Fehlen von septischen Erkrankungen an anderen Organen.

Die Prognose ist zweifelhaft. Fehlen von Fieber oder dessen geringe Höhe, Seltenheit und geringe Intensität der Cyanoseanfälle, endlich das Eintreten

der erwähnten „Gallenkrise“ scheinen günstige Zeichen zu sein.

Damit die Krankheit sich nicht weiter ausbreite, empfehle es sich, die Kinder zu isolieren und deren Windeln zu desinfizieren.

Werfen wir nun einen Rückblick auf den beschriebenen Infektionsicterus, so finden wir, dass er in seinem klinischen Bilde von dem des typischen Icterus infectiosus, der Weilschen Krankheit, nicht unerheblich abweicht. Der auffallendste gegensätzliche Punkt ist das nur dem ersteren zukommende Auftreten von Cyanose. Auch vermisst man bei demselben den fast typhusartigen Verlauf der Weilschen Krankheit.

Die Entstehung dieses Icterus im Anschluss an einen Darmkatarrh und sein klinischer Verlauf lassen ihn den schweren Formen des Icterus catarrhalis ähnlich erscheinen, die man ebenfalls auf eine Infektion der Gallenwege zurückführt und die den Übergang zum typischen Icterus infectiosus vermitteln sollen. Doch auch von diesen unterscheidet er sich durch die Cyanose. — Vielleicht sind auf das Zustandekommen seines eigenartigen klinischen Bildes die besonderen physiologischen Verhältnisse der Neugeborenen von einem gewissen Einflusse.

Bemerkenswert ist die Auffassung, die L. u. D. selbst von diesem Icterus haben. Sie betrachten ihn nämlich als im Wesentlichen identisch mit der Winckelschen Krankheit (von ihnen als „maladie bronzée hématique“ bezeichnet); beide seien nur zwei verschieden schwere Formen einer und derselben Affektion, und zwar stelle ersterer die leichtere Form dar und unterscheide sich von der Winckelschen Krankheit durch das Fehlen von Hämaturie (vgl. S. 14).

5. Icterus nach Blutergüssen.

Nach Blutungen ist Icterus mehrfach mit Sicherheit beobachtet worden. Die Pathogenese dieses Icterus dürfte darin bestehen, dass das Hämoglobin aus dem Blutextravasat auf dem Wege des Blutstromes in die Leber gelangt und dort zur Pleiochromie führt, — Icterus pleiochromicus.

Ein Fall von diesem Icterus bei einem Neugeborenen ist auf der Säuglingsabteilung der hiesigen Universitäts-Kinderklinik beobachtet worden. Nachstehend die Krankengeschichte.

Kiel, Otto, 3 Tage alt. Aufgenommen 29. XI. 1899. Zangenkind. Das wohlgebildete Kind wird soporös eingeliefert, mit starken Quetschungen durch die Zangenlöffel, die einerseits über den hinteren Teil des rechten Parietale, andererseits über das linke Auge verlaufen, welch letzteres schwer kontusioniert, weich und mit Bluterguss in der hinteren und vorderen Kammer ist. Linksseitige Facialislähmung; Andeutung von Hypoglossuslähmung (links). Häufige allgemeine eklamptische Anfälle, welche jedes Mal mit Saugbewegungen der Zunge anfangen, dann auf die Mundmuskulatur, Facialis, Augen übergehen und schliesslich zu Zuckungen der Extremitäten führen. Dann anschliessend athetotische Bewegungen. Im Intervall leichte Spasmen der Extremitäten, rechts mehr als links. Icterus mässigen Grades. Urin mit mässiger Gallenfarbstoffreaktion, Eiweiss, spärlichen weissen und roten Blutkörperchen, einigen „masses jaunes“. Stuhl gallenhaltig.

Lumbalpunktion am 8. XII. ergiebt den für intraspinale Blutungen charakteristischen Befund: gelbrötliche Flüssigkeit, gequollene oder stechapfelförmige Blutkörperchen, kein Gerinnsel.

In der Folge langsames Schwinden der nervösen Erscheinungen, Schwinden des Harnbefundes, sodass am 8. XII. kein Icterus und kein Gallenfarbstoff mehr. Auch das Allgemeinbefinden hebt sich, sodass Pat. in gutem Zustand mit 170 g Zunahme am 8. XII. entlassen wird.

Der deutliche Nachweis von Gallenfarbstoff im Harn zwingt zur Annahme, dass der Icterus im vorstehenden Falle wenigstens zum Teil einer anderen Art war, als

der gewöhnliche Icterus neonatorum, und zwar erklärt er sich zwanglos aus der Resorption des ausgedehnten subkutanen und intrakraniellen Blutergusses, der wohl während der Geburt durch die Zange herbeigeführt war. Daneben mag auch der gewöhnliche Icterus neonatorum bestanden haben. — Die geschilderten nervösen Erscheinungen legten den Gedanken an eine intrakranielle Blutung nahe, die auch durch das Ergebnis der Lumbalpunktion sichergestellt ist. —

Ein zweiter hierhergehöriger Fall ist der folgende der Litteratur entnommene. Derselbe ist von R. Raudnitz[26] in der Findelanstalt zu Prag beobachtet worden.

Knabe, am 4. Dezember 1883, um einen Monat zu früh, geboren; aufgenommen in die czechische geburtshilfliche Klinik am 13. Dezember 1883. Abgemagertes Kind. Haut und Schleimhäute stark gelb gefärbt. Hautnabel verklebt. Das Kind liegt im Sopor, und bemerkt man eine Starre der Körpermuskeln, welcher Zustand von Zeit zu Zeit plötzlich auf einige Sekunden unterbrochen wird, indem das Kind aufwacht und eigenartige Bewegungen ausführt. — Herzthätigkeit verlangsamt. Harn vermindert, enthält Eiweiss, Gallenfarbstoff und scholliges Pigment. Körperwärme erheblich gesunken. Tod am 21. Dezember 1883.

Sektion: Dura und Pia etwas gespannt und gelb gefärbt. In den weichen Hirnhäuten am Oberwurm und Sulcus magnus horizontalis des Kleinhirns grünliche Einlagerungen.

„Die mikroskopische Untersuchung der meningealen Einlagerungen ergiebt das Bild von körnigem Detritus, Resten von roten Blutkörperchen, gelbem, scholligem Pigment und rhombischen, gelbroten Kristallen (Hämatoidin)."

Der Fall zeigt eine gewisse Ähnlichkeit mit dem unsrigen, indem auch hier im klinischen Bilde Erscheinungen seitens des Gehirns hervortraten. Dieselben waren wahrscheinlich durch die intermeningeale Blutung bedingt, auf welche die mikroskopische Untersuchung der meningealen Einlagerungen hinwies. Mit Recht führt Raudnitz den Icterus zum Teil auf diese Blutung zurück, da der gewöhnliche Icterus neonatorum allein den Gallenfarbstoffgehalt des Harns nicht erklärt.

6. Icterus catarrhalis.

Der katarrhalische Icterus, bei Erwachsenen und im reiferen Kindesalter eine häufige Erkrankung, wird bei Säuglingen sehr selten angetroffen. Unter v. Starcks 65 Fällen von Icterus catarrhalis im Kindesalter fand sich keiner aus dem ersten Lebensjahre (P. Sommer [30]). Auch Henoch [28] vermerkt in seinem Lehrbuche bei Besprechung des Icterus catarrhalis im Kindesalter, dass „die meisten Kinder schon das 3. Lebensjahr überschritten hatten", erwähnt jedoch 2 Säuglinge betreffende Fälle.

In den folgenden 2 Fällen, von denen der erste aus der Säuglingsabteilung der hiesigen Universitäts-Kinderklinik stammt, der zweite vom ehemaligen Vorsteher genannter Abteilung, Herrn Privatdozent Dr. Finkelstein, anderen Orts beobachtet wurde, kann der Icterus nach dem klinischen Verlauf der Fälle als eine Folge katarrhalischer Schwellung der Gallengänge gedeutet werden. Im zweiten Fall fand man auch bei der anatomischen Untersuchung die Gallenblase prall gefüllt und schwer ausdrückbar, welche Thatsache eine Schwellung des D. choled. annehmen lässt.

Indessen ist zu bemerken, dass in beiden Fällen die Erscheinung der acholischen Stühle fehlte. Vielleicht lag das daran, dass die Schwellungszustände möglicherweise mehr an den feineren Gallengängen lokalisiert waren.

Fall I. Müller K. 1 Monat. Aufgenommen 10. IX. 1899. Seit der Geburt dyspeptisch, die letzten 3 Wochen mit Haferschleim genährt. Kind deutlich ikterisch, mager (Gew. 2970 g). Leber nicht vergrössert, überragt in der Mammillarlinie den Rippenbogen um einen Querfinger. Keinerlei Zeichen von Lues, kein Milztumor, keine weiteren Abnormitäten.

Im Verlauf wechselnde Apathie und Munterkeit. Fieber niemals beobachtet. Gallenfarbstoff im Harn mehrfach nachgewiesen.

Icterus schwindet mit leichten Recidiven allmählich parallel den dyspeptischen Erscheinungen, sodass ab 10. V. keine Verfärbung mehr. Erholung bei Kellerscher Malzsuppe. Entlassung 15. V. mit geringer Gewichtszunahme. —

Fall 2. X. 14 Tage, Flaschenkind, 2400 g, früh geboren. Seit wenigen Tagen post partum ikterisch. Icterus in den letzten Tagen stärker. Gallenfarbstoff im Urin. Unter schweren dyspeptischen Erscheinungen und fieberlosem Verfall Tod am 18. Lebenstag.

Sektion: Starke Injektion der Dünndarmschleimhaut. Uebrige Organe ausser Blässe ohne Besonderes. Leber nicht vergrössert, ikterisch. Gallenblase prall gefüllt, Druck auf dieselbe lässt nur bei einer Stärke, welche die Blase zu sprengen droht, ganz spärlich Inhalt austreten. Der eröffnete Choledochus zeigt nichts Besonderes (Schleimhautschwellung?).

Die bakteriologische Untersuchung der Leber und des Blutes ergab einige Kokken und Bacterium coli.

Der für den katarrhalischen Icterus ungewöhnliche letale Ausgang des Falles 2 liesse sich durch die Schwere des Enterokatarrhs erklären. Jedenfalls ergab die anatomische Untersuchung keinen Anhaltspunkt für die Annahme einer septischen Hepatitis. —

Wir führen noch einen dritten Fall aus der Litteratur an, der einen Neugeborenen betrifft.

Fall 3, beobachtet von Raudnitz[26].

Knabe, 4 Tage alt, 2550 g. Aufgenommen 28. I. 1884. Starker Icterus. Harn frei von Eiweiss und Gallenfarbstoff. Häufiges Erbrechen und häufige Darmentleerungen.

1. Februar: Ansteigen der bis dahin subnormalen Temperatur auf 39° C. Drei vollkommen farblose schleimige Stühle. Im dunkelgelben Urin viel Eiweiss und deutlich Gallenfarbstoff nachgewiesen.

2. Februar: 4 ebenso beschaffene Entleerungen wie gestern. Das Kind ist stärker ikterisch. Herzaktion verlangsamt. Tod.

Sektion: Hämorrhagien im Gehirn und zwischen den Meningen. Im Darme blasse Fäces. Schleimhaut des Duodenums injiziert und geschwollen. Die wenig gefüllte Gallenblase entleert bei Druck auf dieselbe keine Galle in den Darm. Alle Gewebe ikterisch.

Raudnitz deutet diesen Fall als Icterus catarrhalis, der zum gutartigen Icterus neonatorum hinzugetreten ist.

Die Atiologie des Icterus catarrhalis war in letzter Zeit Gegenstand mehrfacher Diskussion. Der älteren Anschauung gegenüber, wonach der Icterus durch einen vom Duodenum fortgeleiteten Katarrh des D. choled. oder, nach Virchow,[31] blos dessen Portio intestinalis bedingt sei, welche Anschauung durch die Untersuchungen von Wyss und Ebstein[27] dahin erweitert wurde, dass auch ein Katarrh der feineren Gallengänge allein Icterus hervorrufen könne, ist in neuerer Zeit mehrfach geltend gemacht worden, dass dem sogenannten Icterus catarrhalis eine bakterielle Infektion der Gallenwege zu Grunde liege, ähnlich wie beim typischen Icterus infectiosus, der Weilschen Krankheit, als deren Erreger nach Jäger[77] der Proteus flavescens verdächtig sein soll.

Es ist in der That wahrscheinlich, dass in vielen Fällen des sogenannten Icterus catarrhalis der Icterus infektiösen Ursprungs ist. Dies dürfte besonders bei den schweren Formen des „katarrhalischen Icterus" der Fall sein, die, mit schweren gastrischen Erscheinungen einsetzend, von höherem Fieber und schwereren Allgemeinsymptomen begleitet werden. Man hat diese Formen als Infektionsicterus* bezeichnet und nimmt an, dass sie den Übergang zum typischen Icterus infectiosus, der Weilschen Krankheit, vermitteln. — Andererseits kann, so lange die Frage nicht endgiltig im entgegengesetzten Sinne entschieden ist, die Möglichkeit nicht von der Hand gewiesen werden, dass in einer anderen Reihe von Fällen, vielleicht in den typischen, leicht verlaufenden der Icterus durch eine katarrhalische Schwellung der Gallengänge allein bedingt wird.

---

* Auch beim Infektionsicterus dürfte eine Schwellung der Gallengänge, sekundär infolge deren Infektion entstanden, anzu-

7. Icterus toxicus.

Bekanntlich kann Icterus nach verschiedenen Vergiftungen auftreten. Der pathogenetische Vorgang hierbei dürfte wohl meist darin bestehen, dass das Gift rote Blutkörperchen in Lösung bringt und so Hämoglobinämie erzeugt, die weiter in der Leber zur Pleiochromie führt.

Auch bei Säuglingen wurde dieser toxische Icterus beobachtet. So berichtet Geill[33] über 2 Fälle von Icterus bei Neugeborenen nach Verband der Nabelgegend mit Karbolöl bezw. Karbolsäure. — Brudzinski[32] sah bei einem 1 Monat alten Mädchen nach Verabfolgung von etwa 0,8 g Resorcin in Ol. Ricini unter anderen Vergiftungserscheinungen Icterus auftreten. Der Harn war hier braun gefärbt und enthielt Eiweiss, Cylinder, rote Blutkörperchen, Hämo- und Methämoglobin. Im Blute fanden sich zahlreiche, ihres Hämoglobingehaltes ganz oder teilweise beraubte rote Blutkörperchen, Poikilocyten, viele kernhaltige Erythrocyten und eine abnorm reichliche Menge Leukocyten.

Die Hämo- und Methämoglobinurie liesse sich hier wohl auf die durch das Resorcin bewirkte Hämoglobinämie sowie Umwandlung eines Teiles des Hämoglobins zu Methämoglobin zurückführen. Der Austritt von Hämoglobin aus den roten Blutkörperchen dürfte auch wenigstens zum Teil für den abnormen Blutbefund zu beschuldigen sein.

nehmen sein, sodass dieser Icterus ebenso wie der gewöhnliche katarrhalische pathogenetisch ein Stauungsicterus wäre. Auch mag bei der Pathogenese des Infektionsicterus die Parapedesis der Galle eine gewisse Rolle spielen (vergl. S. 11).

8. Icterus, bedingt durch akute Leberatrophie.

Eine fettige Degeneration der Leber mit Atrophie findet man oft beim septischen Icterus der Neugeborenen, ferner bei anderen Infektionskrankheiten und nach Intoxikationen, besonders nach akuter Phosphorvergiftung. Von der Leberatrophie bei diesen zum Teil besprochenen Affektionen, wo sie nur eine Teilerscheinung einer Allgemeinerkrankung bezw. eine sekundäre Krankheit darstellt, sehen wir hier ab und betrachten nur diejenigen Säuglinge betreffenden Fälle, wo die Leberatrophie sich als ein selbstständiges, anscheinend primäres Leiden präsentiert.

Diese genuine akute Leberatrophie ist nun bei Säuglingen ein sehr seltenes Vorkommnis; doch finden sich in der Litteratur einige hierhergehörige Fälle. Dies sind 2 Fälle von Politzer[37,38] betreffend ein neugeborenes bezw. ein 1 Monat altes Kind, je ein Fall von Senator[41] (8 Monate), Aufrecht[34] (ein Neugeborener) und Heukelom* (3 Monate).

Bezüglich des Falles I von Politzer, der das neugeborene Kind betrifft, meint Birch-Hirschfeld,[35] dass derselbe auch zum septischen Icterus gehören könnte. Der Fall von Aufrecht stellt eine interessante Kombination von akuter Leberatrophie mit Sclerema neonatorum dar.

Zur akuten Leberatrophie gehört auch wahrscheinlich ein Fall Brandenburgs[36]. Dieser Autor veröffentlichte 2 Fälle von chronischem Icterus mit letalem Ausgang bei 2 Geschwistern im Säuglingsalter, wo die dem

* Dieser Fall nach einer Notiz in R. Schmidts[40] Abhandlung citiert.

Icterus zu Grunde liegende Krankheit klinisch nicht mit Sicherheit bestimmt werden konnte. Bei einem dieser Fälle wurde die Sektion ausgeführt, und nun fand sich an der Leber das Bild der akuten gelben Atrophie. Das Fehlen charakteristischer cerebraler Erscheinungen, wie Krämpfe und Somnolenz, in diesem Falle lässt sich aus dem chronischen Verlauf der Krankheit, die 5 Wochen dauerte, erklären: wegen der Langsamkeit des Prozesses kam es nicht zu einer solchen Anhäufung von abnormen Stoffwechselprodukten, die jene Erscheinungen auslösen könnte. — Quincke[39] sagt bei der Beschreibung der akuten Leberatrophie: „In den protrahierten Fällen sind die Cerebralerscheinungen weniger heftig und treten besonders die Reizsymptome zurück.“ — Übrigens wäre das wiederholte Erbrechen in diesem Falle vielleicht als eine nervöse Störung zu deuten.

Was die pathologisch-anatomischen Alterationen betrifft, so finden wir in den Fällen von Politzer, Senator und Aufrecht an der Leber die für akute Atrophie charakteristischen Veränderungen: erhebliche Verkleinerung der Leber, abnorme Konsistenz derselben, Untergang eines grossen Teiles des Leberparenchyms durch Verfettung oder körnigen Zerfall der Leberzellen. — In Brandenburgs Publikation fehlt eine detaillierte histologische Schilderung, und findet sich nur folgende allgemeine Angabe: „Die Leber hat das Aussehen einer solchen mit akuter gelber Atrophie im roten Stadium.“

Interessant ist das Vorhandensein von Bakterien zwischen den Leberzellen im Falle von Aufrecht.

In den Fällen von Senator und Brandenburg waren auch die Nieren stark verfettet.

Von den klinischen Symptomen war in allen Fällen ein mehr oder weniger intensiver Icterus vorhanden. In den Fällen von Senator und Politzer wurden auch

die diagnostisch wichtigsten Symptome, eine Abnahme der Leberdämpfung und Erscheinungen seitens des Nervensystems, wie Somnolenz und Unruhe, beobachtet. Das klinische Bild dieser Fälle war somit mehr oder weniger dem typischen Krankheitsbild der akuten Leberatrophie ähnlich. — Von abnormen Harnbestandteilen wurde im Fall von Aufrecht Leucin, im Fall I von Politzer allerdings erst bei der Sektion in dem in der Harnblase vorgefundenen Harn Leucin und Tyrosin nachgewiesen. — In den Fällen von Politzer wurden auch Blutbrechen und blutige Darmentleerungen bezw. auch Nabelblutungen, im Fall Brandenburgs ersteres allein, in dem von Aufrecht Hauthämorrhagien beobachtet. Es ist nicht ausgeschlossen, dass die starken Blutungen im Fall I Politzers weniger eine Folge der Leberatrophie waren, wie Politzer meint, als vielmehr der Ausdruck einer Melaena neonatorum, die möglicherweise neben der Leberaffektion bestand.

Die Dauer der Krankheit betrug, abgesehen vom Falle Brandenburgs, wo die Affektion, wie erwähnt, 5 Wochen dauerte, 15—17 Tage. Alle Fälle endeten letal.

Über die Ursachen finden sich in den Fällen keine Angaben. Es ist ungewiss, ob im Falle von Aufrecht die akute Leberatrophie in einem ätiologischen Zusammenhang mit dem Sclerema neonatorum stand. — Wenn die oben ausgesprochene Deutung der Blutungen im Falle I Politzers als Melaena neonatorum richtig ist, so erscheint es nicht ausgeschlossen, dass der wohl infektiösen Ursache der letzteren auch bezüglich der Leberatrophie eine ätiologische Bedeutung zukommt.

In Betreff der Diagnose der akuten Leberatrophie sei auf die bezüglichen Kapitel der Lehrbücher der Pathologie verwiesen. Hier wollen wir nur bemerken, dass besonders in denjenigen Fällen, wo es sich um Neugeborene handelt, an den septischen Icterus zu denken

ist, in dessen Verlauf, wie erwähnt, oft fettige Degeneration der Leber mit Atrophie als sekundäre oder Teilerscheinung der Sepsis auftritt. Für die primäre akute Leberatrophie und gegen den septischen Icterus dürften besonders folgende Momente sprechen: normaler Befund am Nabel, Abwesenheit von septischen Erkrankungen an anderen Organen und Fehlen von Fieber.

Nachstehend ein kurzer Auszug aus den Krankengeschichten der besprochenen Fälle.

Fall 1, beobachtet von Politzer.[37]

Neugeborenes Kind. Am 4. oder 5. Lebenstag erkrankte es unter den Erscheinungen von Soor, Icterus und blutigem Erbrechen. An den folgenden Tagen Wiederholung des Blutbrechens, ferner Intensiverwerden des Icterus, hohes Fieber, grosse Unruhe, Somnolenz, Hinfälligkeit, auch wird eine Verringerung der Leberdämpfung konstatiert, insbesondere erweist sich die Gegend des linken Leberlappens in ihrem ganzen Umfange vollkommen sonor.

Gegen den 15. Tag treten Blutungen aus dem Nabel ein. Am 16. Tage Steigerung des Fiebers, Puls 200, tetanische und abwechselnd klonische Krämpfe, Dyspnoe. 2 Tage später stirbt das Kind.

Sektion: Der linke Leberlappen bedeutend verkleinert, schlaff, mürbe; der rechte Lappen von ungewöhnlicher Grösse, brüchig. Die Gallenausführungsgänge durchgängig. Die Pfortader normal. An der A. und V. umbilicalis nichts Besonderes.

„Die mikroskopische Untersuchung der Leber zeigt die Leberzellen zerfallen, mit vielen molekulären Detritusmassen versehen."

Die chemische Untersuchung des Inhaltes der Harnblase ergiebt neben Eiweiss geringe Mengen von Leucin und Tyrosin. —

Fall 2, beobachtet von Politzer.[38]

4 Monate altes Mädchen. Plötzlich ohne bekannten Anlass wird es von Diarrhoe, Erbrechen, Fieber befallen. 36 Stunden nach der Erkrankung wird ein akuter Gastroenterokatarrh festgestellt. Puls 156, sehr erhöhte Temperatur, subsoporöser Zustand, grosse Unruhe. Am 7. Erkrankungstag Icterus; am 9. Tag Icterus intensiver, Stühle frei von Gallenpigment, Leber vergrössert und auf Druck schmerzhaft. Die vergrösserte Leberdämpfung hält bis zum 12. Tag an, am 13. Tag wird sie als auffallend vermindert befunden. Am nächsten Tag wird Blut erbrochen und mit den Stühlen entleert. 48 Stunden nach dem Auftreten des Leberschwundes Tod „unter

den Erscheinungen der Erschöpfung und Paralyse". Am letzten Tag verschwand die Leberdämpfung ganz.

Sektion: Leber in allen Durchmessern verkleinert. Gallenausführungsgänge durchgängig. „Valvula Vateri jedoch, sowie die Schleimhaut des Duodenums beträchtlich geschwellt". — Milz vergrössert. Herzfleisch von fahler, bräunlicher Farbe, mürbe und leicht zerreisslich.

Mikroskopische Untersuchung der Leber zeigt deren Zellen zum grössten Teil zerstört. Die Zellen der erhaltenen verkleinerten Acini sind fetthaltig. — Muskelsubstanz des Herzfleisches verfettet; desgleichen die Epithelien der Harnkanälchen. —

Fall 3, beobachtet von Senator, Augusta-Hospital zu Berlin. 8 Monate altes Mädchen. Aufgenommen 9. Juni 1876. Vor 5 Wochen war es gefallen und schien kurze Zeit darauf bewusstlos, doch wurde es bald wieder munter und verriet nirgends Schmerzen. Vor 8 Tagen zeigte das Kind Hitze und wurde gelb.

Seinem Alter entsprechend entwickeltes Kind. Farbe der Haut und der Schleimhäute deutlich ikterisch. Grosse Unruhe. Leber erheblich vergrössert, fühlbar. Puls 100—112, Temperatur 40,1° C. (5 Uhr Nachm.).

In der Folge wird eine Verminderung der Leberdämpfung konstatiert, und es stellt sich Kollaps ein. Tod 4 Tage nach der Aufnahme. — Eine Harnmenge konnte nicht aufgefangen werden.

Sektion: „Leber 12 cm lang, ihre grösste Breite (rechter Lappen) 9 cm, grösste Dicke 3 cm." An der Ober- und Schnittfläche der Leber zahlreiche hellgelbe Flecke. Milz vergrössert. Die Rindensubstanz der Nieren stark verfettet.

Mikroskopische Untersuchung der Leber: Starke Verfettung und teilweiser Untergang der Leberzellen in den gelben Partien. —

Fall 4, veröffentlicht von Aufrecht sub „Akute Leberatrophie bei Sclerema neonatorum".

Ohne Kunsthilfe geborener Knabe. 24 Stunden nach der Geburt, am 12. VII. 1895, zeigt sich bei demselben eine Schwellung der Füsse, die in den folgenden 2 Tagen bis zum Nabel hinaufsteigt. Die Schwellung ist hart, doch eindrückbar. Icterus am 2. Tage nach der Geburt beobachtet, er wird später intensiver. Im Harn Eiweiss und Leucin nachgewiesen. Am 16. Juli werden am linken Unterschenkel und in der Unterbauchgegend zahlreiche punktförmige und einzelne ausgedehntere Hämorrhagien konstatiert. — Tod am 7. Lebenstag.

Sektion. Leber derb, 100 g schwer, wegen des grossen Blutgehaltes blauschwarz aussehend. Die Acini nicht unterscheidbar.

Milz derb, klein. Im Mesenterium kleine, aber geschwollene Drüsen.

Mikroskopische Untersuchung: Leberzellen zum Teil verkleinert, in manchen normalgrossen befinden sich Vakuolen, viele sind kernlos. „Häufig sind im Kern reichliche unregelmässige Körner sichtbar.“ Zwischen den Leberzellen zahlreiche rote Blutkörperchen und Bacillen unbekannter Art. Im interstitiellen Gewebe keine Veränderungen. —

Fall 5, beobachtet von Brandenburg.

Ein etwa 11 Wochen alter Knabe erkrankte an Icterus, der von wechselnder Intensität war und zeitweise ganz fehlte. Im Harn Gallenfarbstoff, kein Albumen. „Von Beginn der Erkrankung an bestand Erbrechen. Am letzten Tage war das Erbrochene mit Blut vermischt. Diarrhöen wechselten mit gutem Stuhl ab . . . Cerebrale Symptome konnten nie konstatiert werden.“ Stand des unteren Leberrandes im Beginn der Erkrankung 2 Querfinger unter dem Rippenbogen. Tod am Ende des 4. Lebensmonats.

Sektion: Leber: „Kapsel glatt mit Ausnahme einer ca. 2-Frankstück-grossen fein höckerigen Stelle auf dem linken Leberlappen, die Höckerchen sind gelb verfärbt. Leber auf dem Durchschnitt gelbrot gesprenkelt . . . Die Leber hat das Aussehen einer solchen mit akuter gelber Atrophie im roten Stadium.“ — Nieren fettig degeneriert.

9.

Wir gehen schliesslich zur Besprechung desjenigen im ersten Säuglingsalter relativ häufig beobachteten Icterus über, der auf einer kongenitalen Anomalie an den Gallenwegen beruht und, soweit dies aus den beobachteten Fällen hervorgeht, meist von einem chronischen, protrahierten Verlauf ist. Die hierhergehörigen Fälle lassen sich in folgende 2 Gruppen einteilen: a) solche von kongenitalem Defekt oder kongenitaler Obliteration der Gallenausführungsgänge, die überwiegende Mehrzahl bildend, zu denen wir anhangsweise auch diejenigen Fälle hinzuzählen möchten, die als kongenitale Lebercirrhosen beschrieben worden sind; b) solche von kongenitalen Wucherungen an der Leberpforte resp. um die Pfortader (Peripylephlebitis congenita).

9a. Icterus, bedingt durch kongenitalen Defekt oder kongenitale Obliteration* der Gallenausführungsgänge.

Diese kongenitalen Anomalien sind zwar seltene Vorkommnisse, es ist indessen deren bereits eine ganze Reihe in der Litteratur bekannt geworden. Gessner[48] hat 1886 gelegentlich einer eigenen Beobachtung 24 derartige Fälle zusammengestellt. Giese[49] hat 1896 eine andere Zusammenstellung aufgestellt, in die er 3 neue Fälle aus der Litteratur aufgenommen und zu der er einen eigenen Fall hinzugefügt hat. Dazu kommt noch ein 1898 von Mohr[60] beschriebener Fall aus der hiesigen Universitäts-Kinderpoliklinik.

Im Folgenden fügen wir einen weiteren hierhergehörigen Fall hinzu, der auf der Säuglingsabteilung der hiesigen Universitäts-Kinderklinik beobachtet wurde. Zuvor mögen jedoch die Fälle aus der Litteratur eine Besprechung finden.

Es sind dies, dem Jahre ihrer Veröffentlichung nach geordnet, die folgenden: je ein Fall von Donop,[45] Cursham,[44] Henoch,[51] 2 Fälle von Köstlin,[55] je ein Fall von Wilks,[65] Heschl,[53] 3 Fälle von Binz,[42] je ein Fall von Roth,[63] Nunley,[61] Freund,[47] 2 Fälle von Hennig,[52] je ein Fall von Lotze,[58] Legg,[56] Glaister,[50] Oxley,[62] Lommer,[57] Michael (Refr.),[59] Gessner,[48] 3 Fälle von Knopf,[54] je ein Fall von Giese[49] und Mohr.[60] **

* Die Bezeichnung „kongenitale Obliteration" passt für einige wenige Fälle insofern nicht ganz genau, als bei ihnen der totale Verschluss der Ductus, nach den klinischen Erscheinungen zu urteilen, erst eine gewisse Zeit nach der Geburt entstanden ist. Solche Fälle sind die 2 von Knopf und der von Wilks.

** Obige Aufzählung enthält die Fälle, die von mir im Original oder Auszug gelesen sind. 5 weitere Beobachtungen aus der englischen und französischen Litteratur finden sich in v. Ziemssens

Hierher gehört auch ein unter 9 b näher zu besprechender Fall von Schüppel[71] betreffend kongenitalsyphilitische Peripylephlebitis mit Obliteration des D. hepat.

Betrachtet man in den angeführten Fällen die anatomischen Befunde an den grossen Gallengängen, so findet man zwei Arten von Anomalien. Die eine besteht in einem eigentlichen Defekt der grossen Gallengänge, d. h. dieselben, gleichzeitig alle 3: der Ductus cysticus, d. D. hepaticus und d. D. choledochus, oder einer bezw. zwei, in einigen Fällen auch die Gallenblase fehlten überhaupt. Bei der anderen Art handelt es sich um eine totale oder partielle bindegewebige Obliteration* der Gallenausführungsgänge, und zwar sind wiederum entweder sämtliche 3 Ductus gleichzeitig betroffen oder, was öfters der Fall ist, nur 2 bezw. einer.

Bei beiden Arten der Abnormitäten war die Leber oft vergrössert und zeigte Hypertrophie des interstitiellen Bindegewebes, — ein Befund, welcher der hypertrophischen Cirrhose entspricht.

Was das Wesen und die Ätiologie der genannten Anomalien betrifft, so lassen sich die der zuerst angeführten Art als eigentliche Agenesien auffassen. Hier wurden nämlich die Gallenausführungsgänge bezw. auch die Gallenblase, erstere sämtlich oder zum Teil, aus irgend welchen hemmenden Einflüssen überhaupt nicht gebildet. Diese Deutung entspricht der Angabe Försters,[46] dass die Gallenblase sowie der D. choled. und ein D. hepaticus beim Menschen zuweilen fehlen können.

Handbuch, 2. Aufl. 8, I, Anh. S. 88 von Schüppel erwähnt (blos Angabe der Litteratur).

* Im Falle von Glaister war der D. choled. hochgradig strikturiert.

Viel schwieriger ist die Deutung der Anomalien der anderen Art, nämlich der Fälle betreffend Obliteration der Gallenausführungsgänge. Zunächst käme auch hier ein Entwicklungsfehler, ein vitium primae formationis, in Betracht, darin bestehend, dass das Durchgängigwerden der ursprünglich soliden Gallengänge infolge irgend einer hemmenden Ursache ausgeblieben ist. Doch kann das Vorliegen eines solchen Fehlers in denjenigen wenigen Fällen als ausgeschlossen betrachtet werden, wo der Icterus erst eine längere Zeit nach der Geburt entstand, da hier angenommen werden muss, dass die Gallenausführungsgänge vor dem Auftreten des Icterus wegsam waren. Diese Fälle müssen daher auf einen Krankheitsprozess zurückgeführt werden.

Aber auch bezüglich der anderen Fälle ist es möglich, dass es sich bei ihnen um das Produkt einer obliterierenden Entzündung handelt, deren Beginn in einer fötalen Periode läge.

Welcher Art diese Entzündung gewesen sei, darüber kann man freilich nichts Sicheres sagen. Es lässt sich vermuten, dass sie von der Leberkapsel in der Nähe der Leberpforte ausging, dass sie ferner proliferierender Natur war und zur Bildung von schwieligem Gewebe führte. Indem letzteres die Gallengänge komprimierte und deren Wandungen eng aneinander brachte oder auch dieselben völlig durchsetzte, schuf es die in Rede stehende Obliteration. Diese Annahme gewinnt für diejenigen Fälle an Wahrscheinlichkeit, wo sich an der Leberkapsel resp. der Leberpforte schwielenartige Gewebsverdickungen fanden, da diese als Produkte einer Perihepatitis zu deuten wären.

Indessen ist noch eine andere Möglichkeit vorhanden, auf die meines Wissens zuerst Schüppel[64] hinwies, nämlich, dass eine fötale Schleimhautentzündung an den grossen Gallenwegen vorgelegen habe, sodass

die Obliteration der letzteren auf Verwachsung ihrer Wände infolge der Nekrose der Schleimhaut zurückzuführen wäre.

Entzündungen der Schleimhaut der Gallenwege in einer Periode des intrauterinen Lebens scheinen in der That vorzukommen, wie aus einem von Wronka[82] mitgeteilten Fall hervorgeht. Derselbe betraf einen ikterischen, am 8. Lebenstage verstorbenen Neugeborenen, bei dem die Autopsie eine hämorrhagisch-diphtheritische Entzündung der Gallenwege ergab. — Als Ursache jener zur Obliteration der Gallengänge führenden Schleimhautnekrose wären auch Gallensteine nicht ausgeschlossen, die bei Neugeborenen, wenn auch extrem selten, doch anscheinend sicher beobachtet sind (Boisson,[74] Portal,[80] Bärensprung[72]).

Die eben dargelegte Hypothese passt jedoch weniger gut für diejenigen Fälle, wo an der Leberkapsel resp. der Leberpforte schwielige Gewebsveränderungen sich fanden, da diese, wie erwähnt, auf eine ehemalige Perihepatitis hinweisen.

Was nun die Ätiologie der Fälle letzterer Art betrifft, zu denen die Fälle von Schüppel, Binz, Lotze zu zählen sind, so ist hier von jeher an Lues gedacht worden. Birch-Hirschfeld[43] spricht sich für Lues aus nicht nur bezüglich dieser, sondern sogar überhaupt der meisten Fälle der kongenitalen Obliteration der grossen Gallengänge, indem er sagt: „Die in der Litteratur mitgeteilten Fälle von angeborener Enge und Verödung der grossen Gallengänge sind wohl zum grössten Teil unter dem Einfluss der Syphilis entstanden.“ Bezüglich der bezeichneten Gruppe der Fälle liegt es in der That nahe, Lues als die causa peccans der Abnormität zu beschuldigen, da luetische Entzündungen bekanntlich grosse Neigung zum Uebergang in Schwielenbildung haben. Wie durch diesen Prozess die Obliteration der be-

troffenen Ductus zu Stande kam, ist oben angedeutet worden.

Dass floride gummöse Prozesse an den grossen Gallengängen in einer fötalen Periode in der That vorkommen, beweisen der Fall von H. Beck[73] und der von Chiari.[75] Ersterer betraf eine im Beginn des 8. Monats geborene und bald post partum verstorbene, sicher syphilitische Frucht (Pemphigus syphiliticus, syphilitische Veränderungen des Pankreas), bei der sich eine hochgradige Schwielenbildung an der Leberpforte und Bindegewebswucherungen mit Einlagerung miliarer Gummata in den Wandungen und der Umgebung der grossen Gallengänge sowie eines Teiles der Gallenblase fanden. — Beim Fall von Chiari handelte es sich um einen ikterischen, mit sicheren Zeichen von Lues behafteten und am 21. Lebenstag verstorbenen Neugeborenen, bei dem die anatomische Untersuchung eine gummöse Infiltration der grossen Gallengänge ergab. Ohne Zweifel muss letztere in einer Vorgeburtsperiode begonnen haben.

Schliesslich sei bemerkt, dass im Fall von Schüppel für Lues als die Ursache der Affektion das Hautexanthem sowie die Abstammung des Kindes von einer luetischen Mutter sprechen.

Was das klinische Bild der Fälle betrifft, so ist zunächst der Icterus anzuführen, der mit Ausnahme eines Falles von Köstlin, wo nur die Gallenblase und der D. cysticus fehlten, dagegen der D. hepat. und der D. choledochus vorhanden und durchgängig waren, stets beobachtet wurde. Derselbe zeichnete sich meist durch hohe Intensität aus und hielt stets ununterbrochen bis zum Exitus an. Fast immer trat er gleich oder kurze Zeit nach der Geburt ein. Sein in wenigen Fällen beobachtetes späteres Auftreten liesse sich vielleicht dadurch erklären, dass der Verschluss der betroffenen Gallengänge erst eine entsprechend längere Zeit nach

der Geburt ein totaler wurde.* — Ein zweites Symptom, für die Anomalie am meisten charakteristisch, sind die acholischen Stühle, die in fast allen Fällen beobachtet wurden. Die Acholie des Darminhaltes verursachte früher oder später bedeutende Ernährungsstörungen. — Die meisten Fälle zeigten einen chronischen, protrahierten Verlauf, sodass die Krankheit sich oft über Monate (bis 8) hinzog; nur in wenigen Fällen trat der Tod schon innerhalb der ersten Krankheitswoche ein. — Alle Fälle endeten letal, oft unter Krämpfen bezw. im Sopor, — Erscheinungen, die vielleicht eine Folge der cholämischen Intoxikation darstellten.

Wir wenden uns nun zum Fall aus der hiesigen Universitäts-Kinderklinik. Nachstehend die Krankengeschichte.

Georg Haase, 7 Wochen alt. Aufgenommen 25. X. 1895. 14 Tage lang an der Brust, dann mit Flasche genährt. Seit 14 Tagen fällt eine Gelbfärbung auf, während der früher gelbe Stuhl weiss geworden.

Mässiger Ernährungszustand, normales Benehmen. Gewicht 3500 g. Intensiver Icterus der Haut und Schleimhäute. Einige Furunkel. Geringe Schwellung aller Drüsengruppen, auch der Cubitaldrüsen. In beiden Mundwinkeln kleine Rhagaden. Bei verschlossenem Mund schnaufende Atmung. Thorax, Lunge und Herz ohne Abnormitäten. Abdomen aufgetrieben, in Nabelhöhe 36 cm. Kein Ascites. Leber hart, gross, mit scharfem Rand, in der Mittellinie $3^1/_2$ cm, in der Mammillarlinie 4 cm den Rippenbogen überragend. Milz hart, vergrössert. Oberfläche glatt, überragt den Rippenbogen um 2 Querfinger. Im Übrigen keine Abnormitäten. Anus normal. Urin goldgelb, deutliche Gallenfarbstoffreaktion. Stuhlgang weiss, enthält, wie die mikroskopische Untersuchung zeigt; massenhaft Fetttropfen und Fettsäurenadeln.

In der Folge nimmt der Icterus immer mehr an Intensität zu. Die Stühle, in der ersten Zeit normal, zuweilen bräunlich oder

* In dem von Wilks mitgeteilten Fall trat der Icterus erst am 14. Lebenstage auf, während die Fäces seit der Geburt weiss waren. Hier ist vielleicht eine andere Ursache für die spätere Entwicklung des Icterus zu beschuldigen.

gelblich gefärbt, sind später stets weiss. Dabei wird das Kind apathischer, zuweilen Erbrechen. Am 2. XI. beginnt unter Fieber eine Bronchopneumonie sich auszubilden, welcher Pat. am 15. XI. erliegt.

Sektion: Icterus. Bronchopneumonie und eitrige Bronchitis. Darm mit mässiger Schleimhaut- und Follikelschwellung. Milz stark vergrössert, prall, derb, auf dem Durchschnitt vorspringende, weissliche Flecke von derbem Gefüge, während die übrigen Teile gerötet. Dazwischen derbe Trabekel und submiliare Knötchen. Maasse 8:8:2. — Leber vergrössert. Kapsel stellenweise verdickt, weisslich. Konsistenz derbe; Gewebe beim Schneiden knirschend. Schnittfläche gekörnt, indem das vermehrte Bindegewebe die parenchymatösen Teile anpresst. An der Stelle der Gallenblase ein federkieldicker fibröser Wulst. Ductus choledochus zum grössten Teile obliteriert, zum geringeren auf Bohnengrösse erweitert, lässt sich nicht bis zur Papille sondieren. Grössere Gallengänge und Hilus zum grossen Teil in narbigem Bindegewebe aufgehend. Lebergewebe von feinen Bindegewebszügen durchsetzt; Gallengänge nicht erweitert. Darminhalt weiss. Keine sichere Osteochondritis luetica, blos etwas zackige Grenze. /

Schon aus der klinisch konstatierten anhaltenden Acholie der Stühle konnte der Verdacht auf eine Anomalie an den Gallenausführungsgängen, auf einen Defekt oder dauernden Verschluss derselben geschöpft werden; diesen Verdacht machte die Sektion zur Gewissheit, indem sie eine Obliteration des grössten Teiles des D. choledochus ergab. Da der Icterus und die acholischen Stühle der Anamnese nach erst ca. 5 Wochen nach der Geburt bemerkt wurden, so liegt die Annahme nahe, dass der völlige Verschluss des D. choled. erst etwa um die angegebene Zeit eingetreten ist. Doch muss wohl die Alteration ihren Anfang schon in einer fötalen Periode genommen haben, da es kaum vorstellbar ist, dass sie sich innerhalb des kurzen Zeitabschnittes von 5 Wochen ausbilden konnte.

Fragen wir nun nach dem Wesen und der Ursache der Affektion, so ist zu bemerken, dass die Annahme eines Entwicklungsfehlers, bestehend in einem partiellen

Geschlossenbleiben des D. choledochus, besonders deshalb wenig wahrscheinlich ist, weil die klinischen Symptome des Choledochusverschlusses, wie eben erwähnt, der Anamnese nach erst eine längere Zeit nach der Geburt eingetreten sind. Vielmehr führt dieser Umstand zur Vermutung, dass der Verschluss des D. choled. die Folge einer an ihm abgelaufenen Erkrankung sei, die aus dem angeführten Grunde wohl in der Vorgeburtsperiode begonnen haben dürfte; und zwar legt das Vorhandensein von narbigem Bindegewebe am Hilus der Leber und an den grossen Gallengängen den Gedanken nahe, dass es sich hier wahrscheinlich um das Produkt einer fötalen luetischen Wucherung handelt, und verweise ich in Betreff der Begründung auf das oben Dargelegte.

Allerdings fanden sich beim Kinde andere sichere Zeichen von Lues nicht, doch dürfte dies nicht gegen die angeführte Ätiologie sprechen. Wenn Hochsinger[76] meint, es sei höchst unwahrscheinlich, dass hereditäre Leberlues ohne floride luetische Erscheinungen vorkomme, so ist demgegenüber geltend zu machen, dass es sich hier nicht um einen floriden, sondern um einen abgelaufenen, in Narbenbildung begriffenen Prozess handeln könnte.

Das floride Stadium des Prozesses und damit auch die Periode, in der Exantheme und andere Zeichen frischer Lues zu erwarten sind, läge Monate zurück; nicht die Anwesenheit, sondern vielmehr das Fehlen florider luetischer Symptome wäre somit hier zu erwarten. Und wenn solche dennoch vorhanden wären, so würden wir sie schon als Recidive anzusehen haben.

Was den Befund an der Leber selbst betrifft, so passt derselbe — Vergrösserung der Leber, derbe Konsistenz, Hypertrophie des interstitiellen Bindegewebes — auf das Bild der hypertrophischen Cirrhose. Dieselbe

entstand vielleicht primär, aus der gleichen Ursache wie die Obliteration des D. choled., nämlich der vermuteten Lues, — kongenital-luetische Cirrhose. Sie könnte sich aber auch sekundär entwickelt haben infolge der durch den Verschluss des D. choled. eingetretenen Gallenstauung, — biliäre Cirrhose.

Für die Diagnose der in Rede stehenden Affektion in vivo ist die Acholie der Stühle am meisten entscheidend, besonders wenn sie längere Zeit bestehen bleibt. Eine solche anhaltende Acholie dürfte sich wohl bei keiner anderen im Säuglingsalter vorkommenden Icterusart finden. Die Einklemmung eines Gallensteines im D. choled., welche ebenfalls acholische Stühle für längere Zeit verursachen kann, dürfte wegen ihrer ausserordentlichen Seltenheit bei Säuglingen in den ersten Lebensmonaten kaum in Betracht kommen. — Auch das Auftreten des Icterus gleich oder kurze Zeit nach der Geburt, seine Permanenz und sein chronischer Verlauf stützen die Diagnose.

Die Prognose muss als absolut schlecht bezeichnet werden, da die bis jetzt bekannt gewordenen Fälle sämtlich letal verliefen.

Was die Therapie betrifft, so braucht wohl kaum erwähnt zu werden, dass eine medikamentöse Behandlung völlig machtlos der Anomalie gegenübersteht. Auch von einer antiluetischen Kur in denjenigen Fällen, wo man Grund hat, Syphilis als Ursache anzunehmen, dürfte kein Erfolg zu erwarten sein, da man durch sie den Verschluss der Ductus wohl nicht wird rückgängig machen können.

Eine Operation dürfte nur in denjenigen Fällen ausführbar sein und vielleicht auch einige Aussicht auf Erfolg bieten, wo die Gallenblase erhalten ist; hier wäre eine künstliche Kommunikation zwischen der letzteren und dem Duodenum (Cholecystenterostomie) zu schaffen.

In dieser Hinsicht ist ein Fall von Treves[81] interessant, bei dem die erwähnte Operation ein günstiges Resultat ergab. Allerdings handelte es sich da um einen Erwachsenen, sodass es noch fraglich ist, ob jene Operation auch bei einem in den ersten Lebensmonaten oder gar Wochen stehenden Säugling von günstigem Verlauf und wesentlichem Erfolg sein würde. — Der Trevessche Fall betraf ein 19-jähriges Mädchen. Dasselbe war 16 Jahre lang schwer ikterisch, die Stühle waren stets ungefärbt, der Urin dunkelbraun. Bei der Probelaparotomie fand man den D. cyst. und den D. hepat. durchgängig, der D. choled. dagegen endigte in einen fibrösen Knoten. Es wurde nun mittelst des Murphyknopfes die Cholecystenterostomie ausgeführt. Es verschwand dann allmählich der Icterus, und schon der zweite Stuhl post operationem war gefärbt.

Anhang: Kongenitale Lebercirrhosen.

Im Anschluss an die Besprechung der kongenitalen Obliteration der grossen Gallengänge wollen wir derjenigen Fälle von kongenitalem Icterus bei jüngeren Säuglingen Erwähnung thun, die in der Litteratur als kongenitale Lebercirrhosen bezw. als interstitielle Hepatitis beschrieben worden sind. Es sind dies die Fälle von Hansemann,[67] Neumann,[69] d'Espine und Picot[66] und Henoch.[68]

Sie verliefen alle letal nach einer Krankheitsdauer von 23 Tagen bis zu fast 4 Monaten.

Anatomisch fand sich in ihnen das Bild der hypertrophischen Cirrhose: Lebervergrösserung mit Hypertrophie des interstitiellen Bindegewebes.

Henoch deutet den Befund als eine interstitielle syphilitische Hepatitis und führt als Stützpunkt an, dass beim Kinde an allen Rippenepiphysen die charakteristische syphilitische Zone sich fand. Dagegen hat

Hochsinger,[76] der das Vorkommen von Icterus bei der hereditären Leberlues der Säuglinge in Frage stellt und das Vorliegen von Leberlues in diesem Falle wie in denen von Hansemann und Neumann bezweifelt, den Einwand erhoben, dass genannte Knochenveränderungen ebenso gut von Rachitis herrühren könnten. Dieser Einwand scheint mir jedoch hinfällig zu sein, da die Auseinanderhaltung dieser recht verschiedenen Prozesse wohl nur dem Anfänger Schwierigkeiten zu machen pflegt.

Was die anderen Fälle betrifft, so ist es ungewiss, ob es sich bei ihnen um eine biliäre Cirrhose oder um eine diffuse interstitielle hereditär-luetische Hepatitis gehandelt habe. Die betreffenden Autoren selbst neigen sich mehr der letzteren Ansicht zu. In den Fällen von Hansemann und Neumann spricht in der That die Anamnese für Lues.

Jedenfalls dürften die Fälle in einer nahen Beziehung zu denen der kongenitalen Obliteration der grossen Gallengänge stehen. Denn einerseits muss angenommen werden, dass auch in den ersteren wenigstens ein Teil der intrahepatischen Gallengänge kongenital verengt oder obliteriert war (im Falle von Hansemann war der D. choled. verengt), da sonst der kongenitale und permanente Icterus nicht erklärlich wäre; andererseits fand sich auch in den letzteren Fällen die Leber oft entsprechend der hypertrophischen Cirrhose alteriert.

9b. Icterus, bedingt durch kongenitale Wucherungen an der Leberpforte oder um die Pfortader (Peripylephlebitis congenita).

Hierher gehören in erster Linie 2 Fälle von Schüppel.[71] Derselbe veröffentlichte 3 Fälle von kongenital-syphilitischer Peripylephlebitis bei Neugeborenen, 2 von diesen Fällen — I u. III — waren klinisch mit Icterus ver-

knüpft. — Anatomisch fand sich in den letzteren eine schwielige Bindegewebswucherung um den Stamm der Pfortader und ihre intrahepatischen Äste; durch die Wucherung war das Lumen der Pfortader stark verengt. Der D. hepat. war in einem Falle ebenfalls stark verengt, im anderen (Fall I) beim Eintritt in die Leber ganz obliteriert, was zwar Schüppel nicht direkt erwähnt, jedoch aus dessen Beschreibung der Alteration an der Pfortader gefolgert werden muss (s. Krankengeschichte).

Hierher kann ferner der bereits erwähnte Fall von H. Chiari[75] gezählt werden, da beim betreffenden Neugeborenen neben einer gummösen Infiltration der Gallenausführungsgänge schwieliges Gewebe an der Porta hepatis sich fand, das einerseits radienartig in die Leber hineinragte, andererseits auf die Gallenausführungsgänge und die Gallenblase ausstrahlte und so eine Verengung des D. cyst. und des D. choled. herbeiführte.

Schliesslich sei erwähnt, dass auch Birch-Hirschfeld[70] angiebt, syphilitische Peripylephlebitis mit Icterus bei Neugeborenen beobachtet zu haben.

Was die Ätiologie der in Rede stehenden Abnormitäten betrifft, so dürften sie wohl auf kongenitale Lues zurückzuführen sein. Im Fall von Chiari und dem Fall I von Schüppel kann die luetische Natur der Veränderungen nicht zweifelhaft sein, denn, wie erwähnt, fanden sich im ersteren noch mehrere andere sicher luetische Symptome (s. Krankengeschichte), im letzteren stammte der Neugeborene von einer syphilitischen Mutter und war mit einem Hautexanthem behaftet. — Aber auch der andere Fall Schüppels dürfte auf Lues beruhen, wie dies auch Schüppel selbst annahm, und zwar wegen der grossen Ähnlichkeit des anatomischen Befundes an der Leber und der Pfortader mit dem des Falles I.

Klinisch wurde in den Fällen ein intensiver Icterus beobachtet, im Fall III von Schüppel auch acholischer

Stuhl, dagegen war letzterer im Falle von Chiari, wie ausdrücklich bemerkt wird, gallig gefärbt. — Innerhalb 1—3 Wochen endeten die Fälle letal.

Eine sichere Diagnose der in Rede stehenden anatomischen Alteration wird wohl erst bei der Sektion möglich sein. Klinisch wird man die Affektion in denjenigen Fällen mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit annehmen dürfen, wo bei Neugeborenen, besonders bei den mit manifesten Zeichen von Lues behafteten, neben anhaltendem Icterus und Gallenfarbstoff im Urin Symptome einer Pfortaderverengung sich finden, wie Ascites, Milztumor, Magen- und Darmblutungen.

Der Ausgang derartiger Fälle dürfte meist ein letaler sein. — Therapeutisch wäre hier, abgesehen von der symptomatischen Behandlung, wegen des wahrscheinlichen Zusammenhanges mit hereditärer Lues eine specifische Kur zu versuchen, obschon es sehr zweifelhaft ist, dass durch sie eine Rückbildung der Verengung der Gefässe bewirkt werden könnte, und zwar besonders deswegen, weil in der Wucherung sich schon Bindegewebsnarben gebildet haben können, die durch Quecksilber und Jod nicht beeinflussbar sind.

Nachstehend ein Auszug aus den Krankengeschichten der angeführten Fälle.

Fall I, veröffentlicht von H. Chiari („Lues hereditaria mit gummöser Erkrankung des gallenleitenden Apparates und des Magens").

Ein am 6. X. 1885 geborenes Kind zeigt bei seiner nach 11 Tagen erfolgten Aufnahme in die Prager Findelanstalt einen starken universellen Icterus und ist stark abgemagert. Am 18. X. erste Anfänge eines syphilitischen Exanthems, das in den folgenden Tagen sich auf den ganzen Stamm verbreitet. An den Füssen entwickelt sich Pemphigus syphiliticus, an den Lippen, am Anus, an der Zunge entstehen blutende Rhagaden. Trotz antisyphilitischer Behandlung Tod in der Nacht vom 27. zum 28. X.

Sektion: Allgemeiner Icterus. Leber von gewöhnlicher Grösse, ikterisch. Im Hilus eine mächtige weissliche Schwiele, die einerseits radienartig in die Leber hineinragt, andererseits sich auf die

Gallenausführungsgänge und die Gallenblase fortsetzt. D. choled. und D. cyst. hochgradig verengt. — Am Magen und Darm plattenförmige Infiltrationsherde. — Osteochondritis syphilitica.

Mikroskopische Untersuchung ergiebt eine gummöse Infiltration an den Wandungen des gallenleitenden Apparates, gummöse Beschaffenheit der Infiltrationsherde am Magen und Darm, an den Lungen das Bild der „Pneumonia alba.“ —

Fall 2, veröffentlicht von Schüppel (als Fall I kongenital-syphilitischer Peripylephlebitis).

4—6 Wochen zu früh geborenes Mädchen, von einer syphilitischen Mutter stammend und mit einem Exanthem behaftet. Am 2. Tage nach der Geburt bekommt es Icterus, der immer stärker wird. Tod am 5. Lebenstag.

Sektion: Starker Icterus. Leber um $^1/_3$ des Normalumfanges vergrössert, weich, gallig imbibiert. Von der glatten Oberfläche aus lassen sich durch das schlaffe Lebergewebe hindurch harte Knoten und Stränge hindurchfühlen, die dem Verlauf der grösseren Pfortaderäste folgen. Der Stamm der Pfortader bildet beim Eintritt in die Leber einen 1 cm dicken Strang, auf dessen Querschnitt sieht man eine Zeichnung verschieden beschaffener Gewebsschichten, konzentrisch um das bis auf eine Schweinsborste verengte Lumen der Pfortader gelagert. In der Leber teilt sich der Strang in mehrere Äste, die eine Wucherung des die Blutgefässe und Gallengänge begleitenden Bindegewebes darstellen. — Milz stark vergrössert.

Mikroskopische Untersuchung: Das Lebergewebe im Zustande der diffusen syphilomatösen Infiltration; die festen Stränge, welche die Stelle der Pfortader und ihrer Hauptäste einnehmen, bestehen aus fibrösem Bindegewebe. —

Fall 3, veröffentlicht von Schüppel (als Fall III kongenital-syphilitischer Peripylephlebitis).

Eine scheinbar gesunde Drittgebärende gebar am 26. Mai 1867 in der 37. Schwangerschaftswoche ein Mädchen, das 2500 g wog. Am 30. Mai zeigt sich beim Kinde Icterus, der in der Folge intensiver wird. Der Stuhl am 31. Mai ganz weiss, am 2. Juni schwarzer Stuhlgang (Blut). Tod am 9. Lebenstage.

Sektion: Leber etwas vergrössert, weich, dunkelgrün. Von der Oberfläche fühlt man in der Tiefe feste Knoten, die, wie die Untersuchung ergiebt, von festen, dem Verlauf der grösseren Pfortaderäste entsprechenden Strängen herrühren. — Die Pfortader ist am Eintritt in die Leber in ihrem Lumen bis auf 1 mm verengt und zu einem kleinfingerdicken fibrösen Strang verdickt; in diesem liegen die Arteria hepat. und der D. hepat., beide ebenfalls stark verengt. —

Milz um das Dreifache vergrössert. — Nabelgefässe ohne Besonderes.

Mikroskopische Untersuchung zeigt, dass die festen Stränge peripher aus fibrillärem Bindegewebe bestehen, während ihr käsiges Zentrum aus einer Grundsubstanz und eingestreuten geschrumpften Zellen sowie teils körnigem, teils fettigem Detritus zusammengesetzt ist.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, an dieser Stelle Herrn Geheimrat Prof. Dr. Heubner für die Überlassung der Krankengeschichten und gütige Durchsicht der Arbeit, sowie Herrn Privatdozent Dr. Finkelstein für die Anregung zu dieser Arbeit und die freundlichst erteilten Ratschläge bei deren Anfertigung meinen aufrichtigen Dank auszusprechen.

Litteratur.

Icterus neonatorum.

1. Birch-Hirschfeld, Leberkrankheiten, Gerhardts Handbuch 4, II, S. 691.
2. Cruse, Archiv f. Kinderheilkunde 1880, I, S. 353.
3. Franck, P., citiert bei Quincke (vgl. 7).
4. Frerichs, Klinik der Leberkrankheiten 1858, I, S. 199.
5. Neumann, Virchows Archiv, Bd. 114, 1888, S. 394.
6. Orth, Virchows Archiv, Bd. 63, 1875, S. 447.
7. Quincke, Krankheiten der Leber, S. 139, Nothnagels Handbuch der speziellen Pathol. u. Therapie.

Icterus septicus.

8. Birch-Hirschfeld l. c. S. 693.

Winckelsche Krankheit und ihr verwandte Affektionen.

9. Baginsky, Berliner klinische Wochenschrift 1889, Nr. 5.
10. Bar u. Grand'homme, citiert bei Lesage u. Demelin (vergl. 18).
11. Bigelow, Boston med. journal 1875 Nr. 10; nach Runge, Krankheiten der ersten Lebenstage, 1885, S. 135.
12. Birch-Hirschfeld l. c. S. 704.
13. Epstein, Prager med. Wochenschrift 1879, S. 343.
14. Finkelstein, Berliner klinische Wochenschrift 1895, Nr. 23.
15. Herz, Österreichisches Jahrbuch f. Pädiatrik 1877, S. 139.
16. Lange, Kinderkrankheiten von Lange-Brückner 1896, S. 67.
17. Laroyenne u. Charrin, Revue de sciences médicales Nr. 5, 1874; nach Herz l. c.
18. Lesage et Demelin, Revue de médecine 1898 Nr. 1.
19. Ljwow, Medizinskoje obosrenje 14, 1893; nach einem Refer. im Jahrb. f. Kinderheilkunde, Bd. 38, S. 497.
20. Lubarsch, Virchows Archiv, Bd. 123, S. 70.
21. Parrot, Arch. de physiol. normal. et pathol. 1873 S. 512; nach Runge l. c. S. 136.

22. Sandner, Münchener med. Wochenschrift 1886 Nr. 24.
23. Strelitz, Archiv f. Kinderheilkunde, Bd. 11, S. 11.
24. Winckel, Deutsche med. Wochenschrift 1879, Nr. 24, 25, 33, 34.
25. Wolczynski, Internationale klinische Rundschau 1893 Nr. 26 u. 28.

Icterus nach Blutergüssen.

26. Raudnitz l. c.

Icterus catarrhalis.

27. Ebstein, W., Handbuch der praktischen Medizin, 2, 1900, S. 930.
28. Henoch, Lehrbuch der Kinderkrankheiten, 9. Auflage, S. 571.
29. Raudnitz, Prager med. Wochenschrift 1884 Nr. 11.
30. Sommer, Über Icterus catarrhalis im Kindesalter. Dissert. Kiel 1896.
31. Virchow, sein Archiv, Bd. 32, S. 117.

Icterus toxicus.

32. Brudzinski, Wiener klinische Rundschau 1899 Nr. 22.
33. Geill, Vierteljahrsschrift f. gerichtliche Medicin 1897, Bd. 14, S. 282.

Akute Leberatrophie.

34. Aufrecht, Centralblatt f. innere Medicin 1896 Nr. 11.
35. Birch-Hirschfeld l. c. S. 775.
36. Brandenburg, Festschrift f. E. Hagenbach-Burckhardt. Basel-Leipzig, 1897, S. 61.
37. Politzer, Jahrbuch f. Kinderheilkunde 1860 III, 1, S. 40.
38. Politzer, ibid. 1865 III, S. 60.
39. Quincke l. c. S. 302.
40. Schmidt, R., Ein Fall von akuter parenchymatöser Leberatrophie. Dissertation, Kiel 1897.
41. Senator, Wiener med. Presse 1878, Nr. 17.

Kongenitaler Defekt und kongenitale Obliteration der Gallenausführungsgänge*.

42. Binz, Virchows Archiv, Bd. 35, 1866, S. 360.
43. Birch-Hirschfeld l. c. S. 762.
44. Cursham, London med. Gaz. V. 2 1840; nach Mangelsdorf, Über biliäre Lebercirrhose, Arch. f. klinische Medicin 31, S. 555.

* Vergl. Anmerkung S. 32.

45. Donop, De ictero speciatim neonatorum. Dissert. Berlin 1828.
46. Förster, Die Missbildungen des Menschen. Jena 1865, S. 125.
47. Freund, Jahrbuch f. Kinderheilkunde 1876, Bd. 9, S. 178.
48. Gessner, Über kongenitalen Verschluss der grossen Gallengänge. Dissertation. Halle 1886.
49. Giese, Jahrbuch f. Kinderheilkunde 1896, S. 252.
50. Glaister, The Lancet 1879, vol. I, Nr. IX, March I, S. 293; nach Schüppel (vgl. 64).
51. Henoch l. c. S. 25.
52. Hennig, Jahrbuch f. Kinderheilkunde 1876, Bd. 9, S. 406.
53. Heschl, Wiener med. Wochenschrift 1865, Nr. 29.
54. Knopf, Münchener med. Wochenschrift 1891, Nr. 16 u. 17.
55. Köstlin, Medicin. Korrespondenzblatt d. württemb. ärztlichen Vereins 1862, Bd. 32, S. 105; nach Giese l. c.
56. Legg, The Lancet 1877 I, Nr. 16; nach Mangelsdorf l. c. (vergl. 44).
57. Lommer, Virchows Archiv 1885, Bd. 99, S. 130.
58. Lotze, Berliner klinische Wochenschrift 1876, Nr. 30.
59. Michael, Referat im Archiv f. Kinderheilkunde Bd. VII, 2, S. 137.
60. Mohr, Ein Fall von kongenitalem Icterus infolge von Fehlen d. D. choled. und Obliteration d. D. hepat. Dissert. Berlin 1898.
61. Nunley, Transaction of Pathol. society 1872, 23, S. 152; nach Giese l. c.
62. Oxley, The Lancet, Nr. 23 Vol. II 1883, nach Gessner l. c.
63. Roth, Virchows Archiv Bd. 43 1868, S. 296.
64. Schüppel, v. Ziemssens Handbuch 2. Aufl. 8, I, Anhang, S. 88.
65. Wilks, nach v. Leyden, Beiträge zur Pathol. des Icterus, Berlin 1866, S. 183.

Kongenitale Cirrhosen.

66. d'Espine und Picot, citiert bei Lesage et Demelin l. c. (vergl. 18).
67. Hansemann, Med. Centralanzeiger 1893, Nr. 5.
68. Henoch l. c. S. 96.
69. Neumann, Berliner klinische Wochenschrift 1893, Nr. 19.

Kongenital-syphilitische Peripylephlebitis.

70. Birch-Hirschfeld l. c. S. 765.
71. Schüppel, Archiv d. Heilkunde 1870, S. 74.

Verschiedenes.

72. Bärensprung, citiert bei Birch-Hirschfeld l. c. S. 849.
73. Beck, Kongenital-luetische Erkrankung d. Gallenblase u. der grossen Gallenwege, Prager med. Wochenschrift 1884 Nr. 26 bis 29.
74. Boisson, citiert bei Hoppe-Seyler, Krankheiten der Leber, S. 202, Nothnagels Handbuch d. Pathol. u. Therapie.
75. Chiari, Lues hereditaria mit gummöser Erkrankung des gallenleitenden Apparats und des Magens, Prager med. Wochenschrift 1885 Nr. 47.
76. Hochsinger, Studien über die hereditäre Syphilis, Leipzig u. Wien 1898, III. Abschnitt, IV. Kap.
77. Jäger, Die Ätiologie des infektiösen fieberhaften Icterus (Weil'sche Krankheit). Zeitschrift f. Hygiene, Bd. XII, S. 525.
78. Liebermeister, Zur Pathologie des Icterus. Deutsche med. Wochenschrift 1893 Nr. 16.
79. Minkowski, Verhandlungen des XI. Kongresses f. innere Medicin, 1892, S. 127.
80. Portal, citiert bei Birch-Hirschfeld l. c. S. 849.
81. Treves, Referat im Centralblatt f. die Grenzgebiete der Medicin und Chirurgie 1899, S. 392.
82. Wronka, Beiträge zur Kenntnis der angeborenen Leberkrankheiten. Dissertation, Breslau 1872.

Thesen.

I.

Die Annahme eines hämatogenen Icterus im Sinne des Ursprungsorts des Gallenfarbstoffes entbehrt einer thatsächlichen Begründung und erscheint auch überflüssig.

II.

Der gewöhnliche Icterus neonatorum lässt sich zum Teil durch das Offenbleiben des Ductus venosus Arantii während der ersten Tage nach der Geburt erklären.

III.

Bei Oberschenkelfrakturen empfiehlt es sich, nur ausnahmsweise den Gehgipsverband statt des Extensionsverbandes anzuwenden.

Lebenslauf.

Verfasser, Benzian Skormin, mosaischer Religion, geboren im Jahre 1864 in Rogatschew, Gouvernement Mohilew in Russland, als Sohn des im vorigen Jahr verstorbenen Kaufmanns Girscha Skormin, kam, nach Erlangung seiner wissenschaftlichen Vorbildung in Russland, 1887 nach Berlin und liess sich zu Michaelis d. J. an der Berliner Universität immatrikulieren und bei der philosophischen Fakultät inskribieren, um sich vorzugsweise dem Studium der Chemie zu widmen.

Vom Wintersemester 1890/91 bis zum Sommersemester 1895 war er abwechselnd in der Zuckerindustrie in Preussen als Chemiker thätig und mit der Vollendung seiner Studien an der Berliner Universität beschäftigt, bei deren philosophischer Fakultät er im Juli 1895 als Chemiker das Doktorexamen bestand, das sich auf Chemie als Hauptfach, Physik, Botanik und Geschichte der Philosophie als Nebenfächer erstreckte. Auf Grund dieses Examens und einer eingereichten gedruckten experimentell-chemischen Dissertation wurde er von der genannten Fakultät am 25. Januar 1896 zum Dr. phil. promoviert.

Im Sommersemester 1896 beschloss er zur Medizin überzugehen. Von neuem an der Berliner Universität immatrikuliert und bei der medizinischen Fakultät inskribiert, studierte er bis jetzt an dieser Universität Medizin. Am 30. April 1901 bestand er das Tentamen medicum und am 7. Mai das Examen rigorosum.

Während seiner medizinischen Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren Professoren und Dozenten: v. Bergmann, Borchardt, Busch, Casper, Gerhardt, Gusserow, Hertwig, Heubner, Hildebrand, Israel, Jolly, König, Langerhans, Langgaard, L. Lewin, v. Leyden, Lexer, Liebreich, Mendel, J. Munk, Nagel, Olshausen, Rosin, Schweigger, Senator, H. Virchow, R. Virchow, Waldeyer.

Die Kliniken besuchte er als Praktikant, und zwar je zwei Semester die innere, die chirurgische und die geburtshilflich-gynäkologische, je ein Semester die psychiatrische und die Augenklinik.

Allen genannten Herren, seinen hochverehrten Lehrern, sagt Verfasser an dieser Stelle seinen besten Dank.